

---

# Terapia nutricional na doença fenilcetonúria, com propostas de cardápios e modos de preparo para os pacientes

## Nutrition therapy in phenylketonuria disease, with menus for proposals and preparation methods for patients

Débora Tarcinalli Souza<sup>1</sup>,  
Giulia de Carvalho Mota Bombarda<sup>2</sup>

### RESUMO

Atualmente percebe-se um desconhecimento por parte da população, a respeito de algumas doenças, principalmente as congênitas graves. Dentre elas, a fenilcetonúria destaca-se, como pouco esclarecida, mas muito importante. Diagnosticada por meio de uma triagem neonatal, ou seja, pelo “teste do pezinho”, a fenilcetonúria foi descrita inicialmente em 1934, caracterizada como um erro inato do metabolismo dos aminoácidos, que ocorre quando existe uma deficiência ou ausência da enzima fenilalanina-hidroxilase impedindo a sua conversão

em tirosina, quando essa conversão não acontece o aminoácido fenilalanina fica em excesso na corrente sanguínea, prejudicando assim, as funções do sistema nervoso central, podendo resultar em anomalias mentais graves e irreversíveis. Somente uma dieta regrada, restrita em proteínas, pode amenizar os possíveis sintomas, pois a terapia nutricional se mostra a única forma de tratamento eficaz. Este trabalho tem por finalidade apresentar a importância da realização do teste do pezinho o mais precocemente, para prevenir várias intercorrências e complicações do diagnóstico tardio. Como objetivo tem o papel de apresentar informações sobre

1. Mestre em Saúde Coletiva, nutricionista, coordenadora do curso de nutrição da FIB-Bauru

2. Graduada em nutrição pelas Faculdades ESEFAP/UNIESP-Tupã

esta doença, enfocando a nutrição que é o tratamento mais eficaz e fundamental para melhorar a qualidade de vida dos pacientes, além de propor cardápios com alguns modos de preparo. Quanto à metodologia, os assuntos serão abordados através de uma revisão de literatura baseada em artigos científicos e literaturas nacionais e internacionais. Verificou-se então após, o trabalho que a fenilcetonúria não tem cura, porém o tratamento visa melhorar a qualidade de vida dos pacientes, na qual, a alimentação tem papel fundamental na vida do portador da doença, ou seja, o nutricionista precisa criar cardápios e alternativas para que o paciente possa ingerir os alimentos com segurança, porém com prazer.

**Palavras chaves:** fenilcetonúria; terapia nutricional; receitas

## ABSTRACT

Currently there is a gap ignorance on the part of the population, about some diseases, especially severe congenital. Among them, phenylketonuria stands out as little known but very important. Diagnosed by neonatal screening, more specifically, by the well-known "Guthrie test", PKU was first described in 1934, characterized as an inborn error of amino acid metabolism that occurs when there is a deficiency or absence of the enzyme phenylalanine hydroxylase preventing its conversion to tyrosine. When this conversion does not happen, the amino acid phenylalanine is in excess in the bloodstream, thus impairing the functions of the central nervous system and can result in serious and irreversible mental abnormalities. Only then ruled a diet, restricted in protein,

can mitigate the possible symptoms because nutritional therapy proves the only effective treatment. This work aims to show the importance of holding the newborn screening as early, to prevent various complications and complications of late diagnosis. The objective has the role of presenting information about this disease, focusing on nutrition that is the most critical and effective treatment to improve the quality of life of patients and offer menus with some preparation modes. Regarding the methodology, the issues will be addressed through a literature review based on scientific articles and literatures national and international. It then after research PKU is not curable, but the treatment is aimed at improving the quality of life of patients, in which power plays a fundamental role in the life of the carrier of the diseases, in other words, nutritionists need to create menus and alternative to the patient that it can safely ingest the food, but with pleasure.

**Keywords:** phenylketonuria, nutritional therapy, recipes

## 1 INTRODUÇÃO

A fenilalanina (Phe) para maioria dos indivíduos é um aminoácido inofensivo, nutriente este, que faz parte da composição de grande parte dos alimentos, porém, para algumas pessoas que possuem a doença fenilcetonúria (PKU), a ingestão de pequenas doses pode prejudicar o sistema neurológico (1).

Esta doença a principio foi descrita em 1934 por Asbjorn Fölling, um

químico que considerou essa doença, como um distúrbio genético metabólico, diretamente relacionado à etiologia da deficiência mental (2).

A fenilcetonúria (PKU) é uma doença genética, originada por mutação no gene situado no cromossomo 12q22.24.1, que codifica a enzima fenilalanina hidroxilase, responsável pela transformação do aminoácido fenilalanina (Phe) em tirosina, com isso, ocorre o aumento dos níveis de fenilalanina no sangue, permitindo a passagem de metabólitos em quantidade excessiva ao Sistema Nervoso Central (SNC), tendo efeito tóxico, provocando comprometimento cerebral difuso, envolvendo vias dopaminérgicas das regiões dorsolaterais do córtex pré-frontal e alterações na substância branca (3).

Outros autores dizem que é um erro inato do metabolismo, principalmente dos aminoácidos, de caráter genético com característica autossômica recessiva sendo a mais comum das hiperfenilalaninemias, recomendando também o diagnóstico e o tratamento precocemente (4).

A PKU pode ser classificada como: fenilcetonúria clássica, fenilcetonúria leve e hiperfenilalaninemia permanente. Na *fenilcetonúria clássica* os níveis de fenilalanina no sangue estão acima de 20 mg/dl, ou seja, o tratamento nesse caso se faz imprescindível. Já na *fenilcetonúria*

*leve*, os níveis de Phe no sangue estão entre 10 e 20 mg/dl, onde também se faz necessário o tratamento. No entanto, já no caso da *hiperfenilalaninemia* permanente, os níveis Phe nessa situação se encontram mais baixos, porém ainda acima dos valores normais, entre 4 e 10 mg/dl, normalmente nesse caso, o tratamento não se faz necessário (5).

Outro autor, por sua vez, afirma que o corpo humano é capaz de metabolizar a fenilalanina por meio de três vias: hidroxilação, transaminação e a descarboxilação, porém destaca que a via mais importante para se manter o equilíbrio do organismo é a hidroxilação (6).

Os nascidos com fenilcetonúria, não demonstram anormalidades logo após o parto, pois a função hepática materna protege o bebê, mas com o passar dos primeiros dias de vida os níveis de fenilalanina no sangue do fenilcetonúrico vão aumentando, pois o mesmo tem sua alimentação basicamente proteica, no caso, baseada no leite materno (7).

Outro estudo cita a questão da incidência desta doença, mostrando que devido à grande variabilidade genética, a PKU pode ocorrer em todo o mundo, ou seja, pode acometer todos os grupos étnicos com incidência de 1:2.600 até 1:26.000, sendo em média 1:10.000 (4).

Segundo a Portaria SAS/MS nº 712 existem mais de 500 mutações genéticas

responsáveis pela PKU, o que mostra um imenso “leque” de fenótipos, por isso, existem inúmeros quadros clínicos e variados níveis de gravidade da doença (8).

Fenilcetonúria materna (MPKU) é uma síndrome, também preocupante durante a gestação que pode incluir malformações cardiovasculares, microcefalia, deficiência intelectual, e tamanho pequeno para a idade gestacional, causadas pela exposição intrauterina a fenilalanina sérica elevada (Phe) devido a PKU na mãe (9).

A MPKU pode ser considerada também um erro inato do metabolismo, no qual, o fenótipo da mãe interfere no desenvolvimento do bebê. Neste caso, é muito importante que já no começo da gravidez a mãe, comece uma fase bem rigorosa em seu tratamento, com cuidados redobrados, pois a demora no tratamento pode aumentar os riscos para a saúde do bebê, sendo a alimentação então o procedimento mais eficaz no tratamento da fenilcetonúria (10).

Os recém-natos portadores de PKU como dito anteriormente, apresentam um quadro assintomático da doença, só então quando os mesmos começam a receber os primeiros alimentos, (leite materno ou fórmulas lácteas), é que começam a manifestar os sinais e sintomas, podendo, através de exames se obter o diagnóstico. Caso isso não ocorra, os primeiros sinais da PKU só

aparecerão no 3º ou 4º mês de vida (7).

Nessa época, a criança pode apresentar atraso global do desenvolvimento neuropsicomotor, mostrando irritabilidade ou apatia, perda de interesse pelo que a rodeia, convulsões, eczema crônico, hipopigmentação cutânea, cheiro característico da urina, alterações na pele e nos cabelos (odor de rato pela presença do ácido fenilacético) e padrão errático do sono (8).

Uma pesquisa, com 80 crianças portadoras de PKU, todas com diagnóstico tardio, aponta que 92% apresentavam como principal problema, o desenvolvimento neuropsicomotor em atraso; 86% apresentaram dificuldades no desenvolvimento da fala e da linguagem; 81% atraso no desenvolvimento intelectual, 89% mostraram irritabilidade ou comportamento autístico; 25% mostram ter convulsões; 18% disfagia, 3% apresentam quadros recorrentes de vômitos e 1,6% eczema e microcefalia graves (11).

Outro estudo reforça ainda que as manifestações clínicas mais comuns são: redução intelectual, hiperatividade, tremor, microcefalia, falhas no crescimento, comportamentos autísticos e/ou transtornos de conduta, quando não realizado o tratamento corretamente (12).

Outros autores ainda mencionam que, pacientes com PKU, devido à grande restrição alimentar, muitas vezes

mostram deficiência de cálcio nos ossos, não só pela carência no consumo de alimentos fonte de cálcio, mas também pela baixa biodisponibilidade dos mesmos. Nesse caso, a falta de proteínas de alto valor biológico também interfere na formação óssea, transporte e absorção do cálcio. A carência do mineral em questão pode acarretar problemas ósseos nas crianças, como o raquitismo, doença caracterizada pelo crescimento ósseo anormal e outras deformidades nas extremidades dos ossos. (13).

Quanto ao diagnóstico precoce desta doença, recomenda-se uma triagem adequada do recém nascido, que consiste em um exame laboratorial de caráter preventivo que tem por finalidade a detecção precoce de erros inatos do metabolismo e de outras doenças assintomáticas no período neonatal, permitindo a interferência no curso da doença e promovendo, assim, a redução ou até mesmo a eliminação das sequelas associadas a cada patologia. No Brasil, o diagnóstico da doença teve início, pelo teste de Guthrie (“teste do pezinho”), que foi implantado no Brasil

no ano de 1976, e que pela Lei Estadual nº. 3914/73, fez-se obrigatório em todos os nascidos vivos a partir desta data. No entanto, somente no ano de 1990, foi aprovada a Lei Estadual nº. 8069/90, por meio desta, então, a triagem neonatal pôde ser formalizada e obrigatória para o diagnóstico de PKU e hipotireoidismo congênito, devendo ser realizada na primeira semana de vida (12,14).

Infelizmente nota-se que os testes e a liberação dos resultados nas diferentes regiões brasileiras ainda ocorrem de forma desigual, pois a rede pública nem sempre está preparada para diagnosticar e tratar precocemente estas crianças. Ainda existem muitas falhas a serem corrigidas no que diz respeito principalmente ao tempo entre a coleta do sangue e o início do tratamento, ou seja, o tempo de espera do resultado precisa ser reduzido. Segundo a autora melhorias precisam ser alcançadas para que as crianças tenham uma melhor qualidade de vida (15).

<b>Quadro 1 – Níveis - alvo de Phe contidos na corrente sanguínea</b>		
<b>Idade</b>	<b>Phe alvo (µmol/l)</b>	<b>Phe alvo (mg/dl)</b>
0 a 12 meses	120 – 360	2 – 6
1 – 13 anos	120 – 360	2 – 6
Para maiores de 13 anos		
PERMITIDO	120 – 900	2 – 15
DESEJÁVEL	120 – 600	2 – 10
GESTAÇÃO	120 – 360	2 – 6

**Fonte:** adaptado de Brasil. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde. Portaria nº 712, de 17 de dezembro de 2010. Aprovar, na forma do anexo desta portaria, o protocolo clínico e diretrizes terapêuticas – fenilcetonúria. [Internet]. Diário Oficial da União, Brasília (DF); 17 dez 2010. Disponível em: [http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2010/prt0712\\_17\\_12\\_2010.html](http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2010/prt0712_17_12_2010.html) (8)

Outro trabalho concorda com a tabela acima, no que se refere aos valores de Phe no sangue de mulheres grávidas, apontando que se houver um controle da mesma, ou seja, se os limites estiverem entre 120 – 300 µmol/l as chances de nascerem crianças com malformações ou retardo mental diminuem, recomendando uma dieta restrita em Phe (16).

Quanto ao tratamento da PKU deve envolver duas vias principais que são: manter uma dieta restrita em fenilalanina e fazer uso de fórmulas que sejam ricas em aminoácidos essenciais, ou seja, através desse segmento é possível diminuir os níveis sanguíneos de Phe, evitando assim as possíveis sequelas da doença e suprir então as necessidades proteicas do paciente, não atrasando seu crescimento e desenvolvimento (4).

Realmente essa terapia mostra-se bem complexa, por isso, para que o paciente obtenha uma eficácia no tratamento, é importante que: se obtenha um diagnóstico precoce; que o tratamento tenha um controle periódico durante a infância; que mães fenilcetonúricas façam tratamentos

rigorosos antes e durante toda a gestação; e que a dieta mantida pelo paciente seja com baixas concentrações de fenilalanina (6).

Este trabalho tem por objetivo revisar a literatura sobre a doença fenilcetonúria, enfocando principalmente à dietoterapia que é a única forma de tratamento eficaz e a melhor maneira de melhorar a qualidade de vida dos pacientes, reduzindo drasticamente as complicações apresentadas pelos pacientes. Objetiva também apresentar propostas de cardápios e modos de preparo para os portadores da doença.

## 2. METODOLOGIA

Trabalho realizado através de uma pesquisa exploratória, empregando a técnica de pesquisa bibliográfica, utilizando-se de literaturas nacionais e internacionais tendo como base as normas de Vancouver. Quanto ao enfoque do problema pesquisado será utilizada a pesquisa qualitativa. Os materiais selecionados para conclusão

do trabalho foram do ano de 2000 até 2013.

### 3. RESULTADOS

O primeiro a discutir sobre tratamento da fenilcetonúria foi Horst Bickel, que no ano de 1953, foi o cuidador da primeira criança a apresentar esta doença, fazendo a exclusão da fenilalanina da sua dieta. Mesmo tendo se passado tantos anos, ainda nos dias atuais a restrição da dieta mostra-se o melhor tratamento para a doença (6).

A atenção dos profissionais de saúde, principalmente do nutricionista, deve estar voltada ao cuidado do paciente, garantindo que o mesmo tenha suas necessidades energéticas e de nutrientes supridas de acordo com cada fase da vida e da sua doença. Então, para que o mesmo aconteça, é essencial que se faça o monitoramento periódico desses pacientes. Salientando que os

pais dos doentes tenham sempre em mãos uma tabela de fácil compreensão com os alimentos que podem ou não ser consumidos, facilitando assim o cumprimento da dieta (10).

Dentre essas orientações, podem-se citar algumas necessidades de nutrientes que se mostram muito importantes, e que não podem ser esquecidas, quando se fala a respeito do tratamento dos pacientes. Em decorrência do baixo consumo de proteínas de alto valor biológico, o indivíduo acaba tendo uma dieta quase vegetariana. Por isso, a biodisponibilidade de alguns nutrientes acaba ficando reduzida. Entre esses micronutrientes estão: zinco, ferro, vitaminas do complexo B, selênio, cálcio, etc. (17).

Para facilitar então, a compreensão dos pais, o quadro 2 apresenta os alimentos permitidos, com consumo moderado e proibidos para a dieta do paciente com PKU.

**Quadro 2 – Alimentos proibidos, permitidos (controlados) e permitidos**

PROIBIDOS	CONSUMO MODERADO	PERMITIDOS
Carne, peixe, aves, mariscos, moluscos e crustáceos (polvo, lulas, camarão, lagosta), fiambre, presunto, produtos de salsicharia (salsicha, patês), caldos de carne concentrados, ovos, leite (dependendo é permitido em quantidades controladas), queijo, gelados de leite ou nata, iogurte, natas, sobremesas lácteas, farinha, pão, massas, milho, leguminosas (feijão, ervilhas, lentilhas, soja), biscoitos, bolachas, bolos e produtos de pastelaria, farinhas infantis exceto as prescritas, chocolate, cacau, bombons, caramelos de leite ou de chocolate, gelatina animal, frutos secos ou oleaginosos (castanha, amêndoa, amendoim, avelã, caju), manteiga de amendoim, adoçantes artificiais (aspartame).	Vegetais, batata, fruta, sumos de vegetais, sumos de fruta, arroz, farinhas infantis, farinha de mandioca, fécula de batata, Maizena, tapioca, pipocas.	Gorduras: todos os óleos, manteigas e margarinas vegetais. Produtos açucarados: açúcar sob todas as formas, marmelada, compota, geleia, mel, gelatina vegetal, groselha, sumos de fruta, xaropes de fruta, refrigerantes (exceto de dieta - light), sorvetes de água, pastilha elástica com açúcar. Cevada, chá, limonada. Condimentos frescos ou em pó, salgados ou açucarados: sal, vinagre. Especiarias: louro, estragão, pimenta, açafraão. Canela, baunilha, açúcar baunilhado. Extratos de frutos.

**Fonte:** Almeida MF, Nogueira M. Fenilcetonúria: folheto informativo. Instituto de Genética Médica Jaci. Disponível em: [http://www.apofen.pt/content/files/7\\_FOLHETO\\_Fenilcetonuria\\_1E.pdf](http://www.apofen.pt/content/files/7_FOLHETO_Fenilcetonuria_1E.pdf), 2003, ISBN 972-8475-01-2 (18)

Vale ressaltar no quadro 2 que os alimentos que são proibidos são aqueles fontes de proteínas, já os permitidos na alimentação são os açucarados e os a base de gordura.

Ainda falando sobre micronutrientes, alguns autores realizaram um estudo focando a importância do selênio no equilíbrio do estado nutricional dos pacientes, os mesmos observam uma necessidade de suplementação desse micronutriente, devido à redução na sua biodisponibilidade, já que a maioria dos alimentos fontes de selênio são as proteínas, proibidas na dieta do fenilcetonúrico. Os autores ainda destacam que a baixa ingestão de selênio durante longos períodos se mostra relacionada a deficiências e alterações graves ao organismo, por isso, acreditam que o mineral deva ser adicionado à mistura de aminoácidos, garantindo assim o aporte necessário a todas as faixas etárias. (19).

Como já pode ser observado o paciente com PKU em tratamento, possui uma dieta basicamente hipoproteica, por isso, o mesmo deve fazer o uso de fórmulas ricas em aminoácidos sintéticos que podem ser acrescidos de vitaminas, minerais, gorduras e carboidratos, devendo ser sempre isentas de fenilalanina, essas misturas sempre são formuladas de acordo com faixa etária e as necessidades de nutrientes de cada

paciente. Porém as autoras mostram também que as características sensoriais destas misturas como sabor e odor, são bem desagradáveis e que o consumo diário, que deveria ser administrado em porções pequenas, provavelmente não acontece, prejudicando assim a metabolização dos aminoácidos (17)

Em contrapartida, já se tem conhecimento sobre alguns substitutos destas misturas, formulados em cápsulas, barras e sachês, com sabor e cheiro de frutas, que se mostram mais agradáveis ao paladar, e com consequente melhor aceitação quando comparadas às fórmulas tradicionais e que já se encontram disponíveis para a compra em lojas especializadas (8).

Recomenda-se fornecer uma mistura de aminoácidos ao paciente com até um ano de vida de 3g/ kg peso/ dia, a partir daí, já pode ser oferecido, de 1 a 2g/ kg peso/ dia. Sempre lembrando que as recomendações são em gramas de aminoácidos, por quilogramas de peso, por dia, não em gramas de pó da mistura (10).

O ideal quando se fala sobre administração é que a mesma seja fracionada em seis porções, distribuídas igualmente durante o dia e a noite, para evitar grandes flutuações nas concentrações plasmáticas de aminoácidos e Phe, lembrando que a quantidade irá variar de acordo com a faixa etária (8).

Como já mostrado diversas vezes, as restrições dos alimentos da dieta do paciente com PKU são inúmeras, foi para contribuir com essa questão então que alguns autores formularam materiais com alimentos mais comuns que podem ser consumidos por PKU, com as suas respectivas quantidades de fenilalanina, para cada 100 gramas de alimento ou até mesmo em medida caseira. Buscando assim facilitar o entendimento do paciente e da sua família, quanto às preparações dietéticas (20). Esses quadros foram adaptados e são apresentados no quadro 3.

<b>Quadro 3 – Quantidade de fenilalanina por alimento por porção</b>			
<b>MASSAS, TUBÉRCULOS E FARINHAS - Mg de Fenilalanina</b>			
<b>ALIMENTO</b>	<b>1 colher de sopa cheia</b>	<b>1 colher de sopa rasa</b>	<b>100 g</b>
Arroz cozido	28	17	110
Aveia (farinha)	126	56	698
Batata doce cozida	35	25	84
Batata inglesa cozida	26	18	88
Farinha de mandioca	07	05	23
Inhame cozido	25	16	72
Macarrão (sem ovos) cozido	42	33	166
Macarrão (com ovos) cozido	59	47	236
Mandioca cozida	09	06	31
<b>VEGETAIS - Mg de Fenilalanina</b>			
<b>ALIMENTO</b>	<b>1 colher de sopa cheia</b>	<b>1 colher de sopa rasa</b>	<b>100 g</b>
Acelga crua	03	-	52
Alface	05	-	67
Cebola crua	04	-	38
Couve crua	11	07	106
Couve refogada	43	22	212
Espinafre cru	20	12	80
Espinafre refogado	40	24	160
Pepino	05	-	30
Repolho cru	05	03	53
Repolho refogado	11	09	63
Tomate vermelho	13	09	44
Abóbora cozida	12	06	35
Abobrinha cozida	24	16	81
Berinjela cozida	09	07	37
Beterraba crua	13	08	78
Beterraba cozida	09	06	45
Brócolis cozido	13	-	129
Cenoura crua	06	05	50***
Cenoura cozida	09	06	37
Chuchu cozido	07	06	37
<b>* 1 unidade média</b>		<b>** 1 unidade pequena</b>	
<b>FRUTAS - Mg de Fenilalanina</b>			
<b>ALIMENTO</b>	<b>1 unidade</b>	<b>100 g</b>	
Abacaxi	25	32***	
Banana prata	18	44	
Laranja	54	30	
Maçã	15	10	
Mamão formosa*	49	29***	
Mamão papaya*	91	29***	
Manga	41	29	
Maracujá	29	65	
Melancia*	20	10	
Melão*	16	17	
Mexerica	44	33	
Morango	04	33***	
Pêra	29	22***	
Uva	02	26***	
<b>* 1 pedaço médio</b>		<b>** 1 copo americano</b>	
<b>BISCOITOS - Mg de Fenilalanina</b>			
<b>ALIMENTO</b>	<b>1 unidade</b>	<b>100 g</b>	
Wafer morango	25	280	
Biscoito água e sal	23	450	
Biscoito Maria/Maizena	23	465	
Sequinhos Seven Boys	06	167	
<b>ENLATADOS E ALIMENTOS GORDUROSOS - Mg de Fenilalanina</b>			
<b>ALIMENTO</b>	<b>1 unidade</b>	<b>1 unidade média</b>	<b>100 g</b>
Azeitona verde	-	03	50
Azeitona preta	-	02	39
Ameixa preta	02	03	07
Palmito	-	80	80
Pêssego em calda	-	22	35
<b>ALIMENTO</b>	<b>1 colher de sopa cheia</b>	<b>1 colher de sopa rasa</b>	<b>100 g</b>
Milho verde	36	—	150
Extrato de tomate Elefante	08	04	38*
Ketchup Junior	06	03	28*
Creme de leite Parmalat	44	26	177*
Maionese Hellmann's	10	06	35
Manteiga	11	07	35
Margarina	05	03	14

\*Valores referentes à Tabela do IBGE 1999

**Fonte:** adaptado de Kanufre VC, Santos JS, Alves, MRA, Soares RDL. Fenilcetonúria: tabela com a quantidades de fenilalanina dos alimentos. Belo Horizonte: NUPAD/FM/UFMG, 2010. 12 p (20).

Como se percebe devido às rígidas restrições alimentares, a qualidade de vida dos fenilcetonúricos encontra-se diretamente relacionada à sua dieta. É importante então, que se recomende ao paciente, refeições mais nutritivas e agradáveis, para que o mesmo sintam-se mais estimulado a comer (21).

Foi pensando nisto, que para finalizar este trabalho, foram elaboradas opções de cardápios diferenciados,

de acordo com algumas faixas etárias, respeitando as quantidades de fenilalanina permitidas de acordo com os estudos apresentados no decorrer deste trabalho. Essas sugestões de cardápios foram baseadas nas quantidades de fenilalanina permitidas para a idade sendo utilizados materiais de alguns autores sobre os alimentos e as recomendações deste nutriente para cada cardápio calculado (20, 21).

#### Quadro 4 – Cardápios com Quantidades de Fenilalanina Controladas

**Cardápio 1 – Quantidade de fenilalanina 225-600 mg**  
Cardápio para uma pessoa com aproximadamente 15 kg que pode consumir de 225-600 mg de fenilalanina, pois este cardápio contém 548 mg.

DESJEJUM	COLAÇÃO	ALMOÇO
<b>Pão de Batata Baroa*</b> 1 unidade pequena (20g) (5,54 mg fenilalanina)	<b>Bolo de Chocolate*</b> 1 unidade média (60g) (27,10 mg fenilalanina)	<b>Salada de Alface com Pepino</b> 3 folhas pequenas + 2 colheres de sopa de pepino (25 mg fenilalanina)
<b>Margarina</b> ½ colher de sopa rasa (1,5 mg fenilalanina)	<b>Água de coco</b> 1 copo americano (23,0 mg fenilalanina)	<b>Charuto de Repolho*</b> 1 unidade - (108 mg fenilalanina)
<b>Suco de Melão</b> (1 fatia + água) - (16 mg fenilalanina)		<b>Batata Inglesa Cozida</b> 1 unidade pequena (26 mg fenilalanina)
<b>Açúcar</b> 1 colher de sopa rasa (0,0 mg fenilalanina)		<b>Melancia</b> 1 fatia pequena - (20 mg fenilalanina)

LANCHE DA TARDE	JANTAR	CEIA
<p><b>Biscoito Água e Sal</b> 5 unidades (115 mg fenilalanina)</p> <p><b>Margarina</b> 1 colher de sopa cheia (5 mg fenilalanina)</p> <p><b>Suco de Maracujá</b> (1 unidade + água) (29 mg fenilalanina)</p> <p><b>Açúcar</b> 1 colher de sopa rasa (0,0 mg fenilalanina)</p>	<p><b>Salada de Acelga Crua</b> 3 colheres de sopa (9 mg fenilalanina)</p> <p><b>Panqueca de Legumes*</b> 2 unidades (79 mg fenilalanina)</p> <p><b>Suco de Abacaxi</b> (1 fatia + água) (25 mg fenilalanina)</p> <p><b>Açúcar</b> 1 colher de sopa rasa (0,0 mg fenilalanina)</p>	<p><b>Pão de Batata Baroa*</b> 1 unidade pequena (20g) (5,54 mg fenilalanina)</p> <p><b>Margarina</b> ½ colher de sopa rasa (1,5 mg fenilalanina)</p> <p><b>Suco de Pêssego</b> (1 unidade em calda + água) (25 mg fenilalanina)</p> <p><b>Açúcar</b> 1 colher de sopa rasa (0,0 mg fenilalanina)</p>
<p><b>Cardápio 2 – Quantidade de fenilalanina 330-770 mg</b>  <b>Cardápio para uma pessoa com aproximadamente 22 kg que pode consumir de 330-770 mg de fenilalanina, pois este cardápio contém 670 mg</b></p>		
DESJEJUM	COLAÇÃO	ALMOÇO
<p><b>Pão de Mandioca*</b> 1 unidade pequena (20g) (20,65 mg fenilalanina)</p> <p><b>Margarina</b> ½ colher de sopa rasa (1,5 mg fenilalanina)</p> <p><b>Café ou Chá</b> 1 xícara (0,0 mg fenilalanina)</p> <p><b>Açúcar</b> 1 colher de chá rasa (0,0 mg fenilalanina)</p>	<p><b>Biscoito de Maizena</b> 3 unidades (69 mg fenilalanina)</p> <p><b>Margarina</b> 1 colher de sopa cheia (5 mg fenilalanina)</p> <p><b>Suco de Maçã</b> (2 unidades + água) (30 mg fenilalanina)</p> <p><b>Açúcar</b> 1 colher de sopa rasa (0,0 mg fenilalanina)</p>	<p><b>Salada de Almeirão com Manga</b> 3 folhas pequenas + 1 unidade pequena (62 mg fenilalanina)</p> <p><b>Hambúrguer de Berinjela</b> 2 unidades (255 mg fenilalanina)</p> <p><b>Batata Inglesa Frita</b> 1 unidade pequena (46 mg fenilalanina)</p> <p><b>Banana Prata</b> 1 unidade (18 mg fenilalanina)</p>

LANCHE DA TARDE	JANTAR	CEIA
<b>Bolo de Maçã*</b> 1 pedaço (60g) (20,50 mg fenilalanina)	<b>Beterraba Cozida</b> 1 unidade pequena (18 mg fenilalanina)	<b>Pão de Mandioca*</b> 1 unidade pequena (20g) (20,65 mg fenilalanina)
<b>Suco de Uva</b> (8 unidades + água) (16 mg fenilalanina)	<b>Escondidinho*</b> 1 porção da receita – 165g (67 mg fenilalanina)	<b>Margarina</b> ½ colher de sopa rasa (1,5 mg fenilalanina)
<b>Açúcar</b> 1 colher de sopa rasa (0,0 mg fenilalanina)	<b>Suco de Morango</b> (4 unidades + água) (16 mg fenilalanina)	<b>Café ou Chá</b> 1 xícara (0,0 mg fenilalanina)
	<b>Açúcar</b> 1 colher de sopa rasa (0,0 mg fenilalanina)	<b>Açúcar</b> 1 colher de chá rasa (0,0 mg fenilalanina)
<b>Cardápio 3 – Quantidade de fenilalanina 650-1900 mg</b> Cardápio para uma pessoa com aproximadamente 65 kg que pode consumir de 650-1900 mg de fenilalanina, pois este cardápio contém 1031 mg.		
DESJEJUM	COLAÇÃO	ALMOÇO
<b>Pão de Batata Baroa*</b> 2 unidades pequenas (40g) (11,08 mg fenilalanina)	<b>Bolo de Laranja</b> 1 pedaço (60g) (21,57 mg fenilalanina)	<b>Salada de Chuchu com Vagem</b> 1 colher de sopa + 1 colher de sopa (26 mg fenilalanina)
<b>Margarina</b> ½ colher de sopa rasa (1,5 mg fenilalanina)	<b>Suco de Couve com Maracujá</b> (2 folhas pequenas + 1 unidade pequena + água) (51 mg fenilalanina)	<b>Macarrão Cozido com Brócolis e Palmito</b> (3 colheres de sopa + 2 colheres de sopa + 1 unidade média) (283 mg fenilalanina)
<b>Salada de Frutas*</b> 1 porção (83 mg fenilalanina)	<b>Açúcar</b> 1 colher de sopa rasa (0,0 mg fenilalanina)	<b>Quiabo Refogado</b> 3 colheres de sopa (81 mg fenilalanina)
<b>Açúcar</b> 1 colher de sopa cheia (0,0 mg fenilalanina)		<b>Melão</b> 1 fatia média - (16 mg fenilalanina)

LANCHE DA TARDE	JANTAR	CEIA
<b>Panqueca de Banana*</b> 2 unidades (148g) (121,76 mg fenilalanina)	<b>Salada de Tomate com Pimentão Verde</b> 1 unidade média + 1 unidade pequena (40 mg fenilalanina)	<b>Pão de Batata Baroa*</b> 2 unidades pequenas (40g) (11,08 mg fenilalanina)
<b>Suco de Laranja</b> (1 unidade + água) (54 mg fenilalanina)	<b>Pizza de Molho Branco com Couve-Flor*</b> 2 unidades (mini-pizza) (103,26 mg fenilalanina)	<b>Margarina</b> ½ colher de sopa rasa (1,5 mg fenilalanina)
<b>Açúcar</b> 1 colher de sopa rasa (0,0 mg fenilalanina)	<b>Suco de Cenoura com Acerola</b> (1 unidade + 6 unidades + água) (42 mg fenilalanina)	<b>Salada de Frutas*</b> 1 porção (83 mg fenilalanina)
	<b>Açúcar</b> 1 colher de sopa rasa (0,0 mg fenilalanina)	<b>Açúcar</b> 1 colher de sopa cheia (0,0 mg fenilalanina)

De acordo com os cardápios preparados sendo adaptadas de alguns elaborados, o quadro 4 apresenta as autoras (20, 21) e algumas elaboradas receitas utilizadas com suas respectivas pelos nutricionistas do próprio estudo.

#### Quadro 5 – Receitas utilizadas nos cardápio

CHARUTO DE REPOLHO				
Alimento	Medida Caseira	g	Teor de fenilalanina (mg)	Rendimento
Repolho	1 folha grande	-	11	1 porção 103mg de fenilalanina
Arroz Cru	1 colher de sopa	-	56	
Tomate	1 colher de sopa	-	11	
Cenoura Crua Ralada	1 colher de sopa	-	9	
Extrato de Tomate	1 colher de sopa	-	8	
Óleo Vegetal	1 colher de sopa	-	0	
Cebola	2 colheres de sopa	-	8	
Alho	à gosto	-	-	
Sal	à gosto	-	-	
Água	1 xícara	-	-	
MODO DE PREPARO				
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Separe a folha de repolho retirando a parte do talo;</li> <li>- Coloque a folha em água fervente até que fique um pouco macia. Reserve.</li> <li>- Em uma vasilha misture o arroz, o tomate, a cenoura, a cebola, o alho e o sal. Amasse bem até que todos os ingredientes estejam bem misturados;</li> <li>- Abra a folha em uma superfície e coloque a mistura do arroz e enrole como se fosse um rocambole;</li> <li>- Coloque o charuto numa panela, misture o extrato de tomate com água e coloque sobre o charuto até que fique todo coberto;</li> <li>- Deixe cozinhar até ficar macio, por volta de 15 a 20 minutos sem mexer.</li> </ul>				

<b>SALADA DE FRUTAS</b>				
<b>Alimento</b>	<b>Medida Caseira</b>	<b>g</b>	<b>Teor de fenilalanina (mg)</b>	<b>Rendimento</b>
Abacaxi	1 fatia	-	25	
Banana Prata	1 unidade pequena	-	18	2 porções
Kiwi	1 unidade	-	38	166 mg de fenilalanina
Laranja	1 unidade	-	54	
Maçã	1 unidade	-	15	
Melão	1 fatia	-	16	
Açúcar	Se necessário	-	-	
<b>MODO DE PREPARO</b>				
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Corte as frutas do tamanho que preferir, adicione o suco de laranja;</li> <li>- Mexa bem para agregar o gosto da laranja;</li> <li>- Adicione açúcar caso seja necessário.</li> </ul>				
<b>HAMBÚRGUER DE BERINJELA</b>				
<b>Alimento</b>	<b>Medida Caseira</b>	<b>g</b>	<b>Teor de fenilalanina (mg)</b>	<b>Rendimento</b>
Berinjela	1 unidade média	400	148	
Cebola roxa	2 unidades médias	200	76	
Manjericão	½ maço	-	-	
Farinha de Mandioca	1 xícara	120	28	1 porção
Fécula de Batata	2 colheres de sopa	-	-	252 mg de fenilalanina
Azeite de oliva extra virgem	à gosto	-	-	
Sal	à gosto	-	-	
Pimenta-do-reino	à gosto	-	-	
<b>MODO DE PREPARO</b>				
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fure a casca de berinjela com um garfo ou palito e coloque-a em assadeira, junto com as cebolas roxas inteiras e com casca. Leve, então, ao forno médio (preaquecido) por cerca de 1 hora, virando a cada 20 minutos para que asse por igual.</li> <li>- Feito isso, abra a berinjela e raspe a polpa. Descasque as cebolas e faça o mesmo com elas. Adicione a fécula de batata, sal, pimenta e bata até formar um purê. Acrescente a farinha de mandioca, processando até que dê para moldar os hambúrgueres com as mãos.</li> <li>- Grelhe, por fim, em azeite, de ambos os lados, até dourar.</li> </ul>				
<b>ESCONDIDINHO</b>				
<b>Alimento</b>	<b>Medida Caseira</b>	<b>g</b>	<b>Teor de fenilalanina (mg)</b>	<b>Rendimento</b>
Mandioca	-	57	17,70	
Água	-	40(ml)	-	
Margarina	-	3	0,42	1 porção
Couve	-	30	63,6	104 mg de fenilalanina
Palmito	-	18	14,4	
Cenoura	-	20	7,4	

**MODO DE PREPARO**

- Cozinhe a mandioca em panela de pressão ate que fique bem amolecida.
- Espere que a mandioca esfrie e bata em centrifugador acrescentando a água aos poucos.
- Coloque a massa em uma panela, leve ao fogo e acrescente a margarina, mexa por aproximadamente 5 minutos e reserve.
- Refogue a couve em uma panela com óleo por 5 minutos.
- Misture em uma vasilha o palmito desfiado, a cenoura ralada e a couve.
- Espalhe o creme de mandioca por cima desse recheio e leve ao forno brando por 20 minutos.

**BOLO DE CHOCOLATE**

Alimento	Medida Caseira	g	Teor de	Rendimento
Bananas amassadas	2 unidades médias	164	-	
Amido de Milho	1 xícara	100	-	
Açúcar mascavo	1/3 de xícara	40	-	
Fermento químico	2 colheres de chá	6,3	-	
Margarina	2 ½ colheres de sopa	36,2	-	10 porções
Essência de Baunilha	½ colher de chá	2,2	-	27,10 mg de
Achocolatado em pó	4 ½ colheres de sopa	60	-	fenilalanina por
Creme de Arroz	½ xícara	60	-	porção
Creme de Leite	1 colher de sopa	20	-	
Água	½ xícara	120	-	

**MODO DE PREPARO**

- Aqueça o forno por 10 minutos à 180°C;
- Unte um tabuleiro com margarina e polvilhe com amido de milho;
- Coloque na batedeira a banana amassada, amido de milho, açúcar mascavo, fermento químico, margarina, essência de baunilha, achocolatado em pó e o creme de arroz;
- Dilua o creme de leite em água e misture aos outros ingredientes;
- Bata por 5 minutos, aproximadamente;
- Despeje a massa do bolo no tabuleiro untado e asse por, aproximadamente, 40 minutos.

**BOLO DE MAÇÃ**

Alimento	Medida Caseira	g	Teor de fenilalanina (mg)	Rendimento
Maçã sem casca	3 unidades pequenas	254,7	-	
Água	3 colheres de sopa	45	-	
Banana média sem casca	1 unidade média	80,6	-	
Açúcar mascavo	1 xícara chá + 2 colheres de sopa	147	-	12 porções
Margarina	4 colheres de sopa	57,9	-	20,50 mg de
Canela em pó	½ colher de chá	2,3	-	fenilalanina por
Fermento Químico	1 colher de sopa	9,5	-	porção
Creme de arroz	14 colheres de sopa	145	-	
Fécula de batata	½ xícara de chá	73	-	
Creme de Leite	2 colheres de sopa	30	-	

#### MODO DE PREPARO

- Aqueça o forno por 10 minutos à 180°C;
- Unte um tabuleiro com margarina e polvilhe com creme de arroz;
- Bata no liquidificador as maçãs juntamente com a água e a banana durante 3 minutos;
- Acrescente o açúcar mascavo, a margarina, a canela em pó, o fermento químico, o creme de arroz e a fécula de batata e bata por mais 5 minutos;
- Despeje a massa do bolo no tabuleiro untado e asse por, aproximadamente, 45 minutos.

#### MASSA PARA PIZZA

Alimento	Medida Caseira	g	Teor de	Rendimento
Mandioca sem casca	1 unidade média	371,1	-	16 mini-pizzas
Fécula de batata	1 xícara de chá	113,8	-	38,12 mg de
Sal	½ colher de chá	3	-	fenilalanina por
Fermento químico	1 colher de chá	5	-	mini-pizza
	Água suficiente para amassar			

#### MODO DE PREPARO

- Aqueça o forno por 10 minutos à 180°C;
- Unte um tabuleiro com margarina e polvilhe fécula de batata;
- Cozinhe a mandioca em panela de pressão;
- Em seguida, amasse bem a mandioca com o auxílio de um garfo;
- Misture a fécula de batata, o sal e o fermento químico e sove;
- Adicione água aos poucos e sove a massa até o ponto de enrolar sem grudar nas mãos;
- Abra os discos de massa no tamanho desejado e asse por 10 minutos.

#### PIZZA DE MOLHO BRANCO COM COUVE-FLOR

Alimento	Medida Caseira	g	Teor de fenilalanina (mg)	Rendimento
Margarina	2 colheres de sopa	28,3	-	
Cebola cortada em cubos	1 unidade média	60	-	
Alho	2 dentes	7	-	
Sal	1 colher de chá	5	-	16 mini-pizzas
Amido de milho	½ colher de sopa	5,7	-	51,63 mg de
Água	1 xícara de chá	240	-	fenilalanina por
Creme de leite	3 colheres de sopa	45	-	mini-pizza
Couve-flor	1 unidade média	294	-	
Azeitona preta sem caroço	13 unidades	57,2	-	
	* 1 receita de massa para pizza			

Manjericão, noz moscada, pimenta do reino, salsinha e cebolinha a gosto;

#### MODO DE PREPARO

- Prepare a massa, como descrito acima;
- Refogue a cebola na margarina, adicione o alho amassado com o sal;
- Misture o amido de milho com a água e o creme de leite e adicione na mistura acima;
- Ferva o molho até engrossar e misture a couve flor cozida cortada em cubinhos;
- Adicione ervas e especiarias a gosto;
- Ferva por mais uns 5 minutos, desligue do fogo e reserve;
- Espalhe o molho branco com a couve-flor sobre os discos de pizza pré assados, adicione a azeitona e leve ao forno novamente por mais 10 a 15 minutos;
- Retire do forno e adicione salsinha e cebolinha por cima das pizzas antes de servir.

<b>PAO DE BATATA BAROA</b>				
<b>Alimento</b>	<b>Medida Caseira</b>	<b>g</b>	<b>Teor de fenilalanina (mg)</b>	<b>Rendimento</b>
Batata baroa	3 unidades médias	273,3	-	
Polvilho doce	1 ½ xícaras de chá	180	-	27 pães pequenos
Polvilho azedo	½ xícara de chá	120	-	5,54 mg de
Creme de leite	3 colheres de sopa	45	-	fenilalanina por
Sal	½ colher de sopa	10	-	pão
Óleo de soja	½ xícara de chá	120	-	
Água	½ xícara de chá	120	-	
<b>MODO DE PREPARO</b>				
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Aqueça o forno por 10 minutos à 180°C;</li> <li>- Unte um tabuleiro com margarina;</li> <li>- Cozinhe a batata baroa, sem casca, em água (o suficiente para cocção), amasse e reserve;</li> <li>- Em um recipiente misture o polvilho doce, o polvilho azedo, o creme de leite e o sal;</li> <li>- Paralelamente, ferva o óleo e a água e adicione imediatamente na mistura acima;</li> <li>- Espere esfriar um pouco e misture com as mãos até que a massa esteja em ponto de enrolar.</li> <li>- Enrole e coloque no tabuleiro untado;</li> <li>- Asse por, aproximadamente 50 minutos.</li> </ul>				
<b>PÃO DE MANDIOCA</b>				
<b>Alimento</b>	<b>Medida Caseira</b>	<b>g</b>	<b>Teor de fenilalanina (mg)</b>	<b>Rendimento</b>
Mandioca cozida	1 unidade média	150	-	
Creme de arroz	1 colher de sopa	11	-	
Fécula de batata	3 colheres de sopa	30,4	-	8 pães pequenos
Margarina	2 colheres de sopa	26,2	-	20,65 mg de
Óleo	1 colher de sopa	15	-	fenilalanina por
Fermento biológico seco	½ colher de chá	3,2	-	pão
Sal	1 colher de chá	2,5	-	
Orégano	½ colher de chá	0,3	-	
<b>MODO DE PREPARO</b>				
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Aqueça o forno por 10 minutos à 180°C;</li> <li>- Unte um tabuleiro com margarina e polvilhe amido de milho;</li> <li>- Cozinhe a mandioca, amasse com o garfo ou no espremedor;</li> <li>- Misture a mandioca amassada com o creme de arroz, fécula de batata, margarina e o óleo;</li> <li>- Sove com as mãos até a obtenção de uma massa lisa;</li> <li>- Adicione o fermento, o sal e o orégano e misture por mais uns 5 minutos;</li> <li>- Enrole as bolinhas e coloque em forma untada;</li> <li>- Asse por, aproximadamente, 30 minutos.</li> </ul>				

## 4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

O trabalho tentou através dos objetivos traçados, apresentar de forma clara e concisa a fenilcetonúria, mostrando como é, o que ocorre e o que deve ser feito com relação à alimentação destes pacientes.

Observou-se que apesar de todas as dificuldades apresentadas, principalmente no que diz respeito ao cumprimento adequado do tratamento dietoterápico da fenilcetonúria, o trabalho tenta elucidar questões relacionadas à terapia nutricional mostrando que mesmo com todas as restrições impostas tanto pelos sintomas apresentados, quanto pela dieta, o portador da doença pode viver normalmente, tornando as suas refeições, momentos diários de prazer e satisfação. Por isso foram apresentados no trabalho opções de receitas nutritivas e saborosas com o intuito de aumentar mais a variedade e aceitabilidade das preparações.

Com isso, incentivou-se também a atitude criativa dos pais e familiares do paciente, no momento de criação de pratos diferenciados, buscando assim contribuir para a melhora na qualidade de vida dos fenilcetonúricos.

Verificou-se então, após a pesquisa que a fenilcetonúria não tem cura, porém o tratamento visa melhorar a qualidade de vida dos pacientes, na qual,

a alimentação tem papel fundamental na vida do PKU, ou seja, o nutricionista precisa criar cardápios e alternativas para o paciente para que ele possa ingerir os alimentos com segurança, porém com prazer. Ou seja, o profissional precisa elaborar cardápios nutritivos e restritos em fenilalanina, porém estes devem ser saborosos e prazerosos, suplementando a parte proteica caso seja necessária.

## 5 REFERÊNCIAS

1. Gonçalves VSS, Ferreira TRAS; Valadares, Bruno LB. Fenilcetonúria: Abordagem reflexiva transdisciplinar no programa de genética para cursos de nutrição. rev. Simbio-Logias. 2010; 3(5):144-151.
2. Amorim T, Boa-Sorte N, L MEQ, Acosta AX. Aspectos clínicos e demográficos da fenilcetonúria no estado da Bahia. Rev. Paul. Pediatr. [Online]. 2011; 29(4):612-617.
3. Silva GK, Lamônica DAC. Desempenho de crianças com fenilcetonúria no Teste de Screening de Desenvolvimento Denver - II. Pró-Fono R. Atual. Cient. [online]. 2010; 22(3):345-350.
4. Santos MP; HAACK A. Fenilcetonúria: diagnóstico e tratamento. Com. Ciências Saúde. 2012; 23(4):263-270.
5. Carvalho CDS. Fenilcetonúria. [monografia]. Instituto Superior de Ciências da Saúde Norte; 2008.

- 14 p. Disponível em: [file:///C:/Users/DEBORA/Downloads/Fenilcetonuriacristiana%20\(1\).pdf](file:///C:/Users/DEBORA/Downloads/Fenilcetonuriacristiana%20(1).pdf)
6. Alves IBD. Fenilcetonúria clássica: o papel da qualidade do controle dietético na avaliação da qualidade de vida da população adulta diagnosticada e tratada precocemente. [dissertação] Porto: Universidade do Porto; 2010. 100 p. Disponível em: [http://repositorio-aberto.up.pt/tream/10216/62580/2/140602\\_56M.pdf](http://repositorio-aberto.up.pt/tream/10216/62580/2/140602_56M.pdf)
7. Monteiro LTB, Cândido LMB. Fenilcetonúria no Brasil: evolução e casos. *Revista Nutr. Campinas*. 2006 maio/jun.; 19(3):381-387.
8. Brasil. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde. Portaria nº 712, de 17 de dezembro de 2010. Aprovar, na forma do anexo desta portaria, o protocolo clínico e diretrizes terapêuticas – fenilcetonúria. [Internet]. Diário Oficial da União, Brasília (DF); 17 dez 2010. Disponível em: [http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2010/prt0712\\_17\\_12\\_2010.html](http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2010/prt0712_17_12_2010.html)
9. Seagraves NJ, McBride KL. Cardiac teratogenicity in mouse maternal phenylketonuria: defining phenotype parameters and genetic background influences. *Mol Genet Metab*. 2012 dec.; 107(4):650-8.
10. Almeida MF. Consenso para o tratamento nutricional da fenilcetonúria. *Acta. Pediátrica Portuguesa*. Portugal. 2007 fev.; 38(1):44-54.
11. Silva GK. Habilidades do comportamento comunicativo de crianças com fenilcetonúria tratadas desde o período neonatal. [dissertação]. Bauru: USP, 2008, 234 p. Universidade de São Paulo, Bauru, 2008.
12. Lamônica DAC, Gejão MG, Ferreira AT, Silva GK, Anastácio-Pessan FL. Desenvolvimento infantil na fenilcetonúria: atuação fonoaudiológica. *Rev. CEFAC*. 2010; 12 (2):326-330.
13. Martins FF, Mendes AB, Cruz WMS, Boaventura GT. Metabolismo do cálcio na fenilcetonúria. *Rev. Nutr.* [online]. 2009; 22(3):419-428.
14. Nunes AKC, Wachholz RG, Rover MRM, Souza LC. Prevalência de patologias detectadas pela triagem neonatal em Santa Catarina. *Arq Bras Endocrinol Metab* [online]. 2013; 57(5):360-367.
15. Lopes MEM. O exitoso “teste do pezinho” faz dez anos no Brasil. *Ciênc. saúde coletiva*. 2011; 16(suppl.1):716-716.
16. Teissier R, Nowak E, Assoun M, mention k, cano A, Fouilhoux A, Feillet F, Ogier E, Parscau L, AFDPHE. Maternal phenylketonuria: low phenylalaninemia might increase the risk of intra uterine growth retardation. *Journal of Inherited Metabolic Disease*. 2012 nov.; 35(6):993-99.
17. Mira NVM, Marquez UML. Importância do diagnóstico e tratamento

- da fenilcetonúria. Revista de Saúde Pública, São Paulo, 2000 fev.; 34(1):86-96.
18. Almeida MF, Nogueira M. Fenilcetonúria: folheto informativo. Instituto de Genética Médica Jaci. Disponível em: [http://www.apofen.pt/content/files/7\\_FOLHETO\\_Fenilcetonuria\\_1F.pdf](http://www.apofen.pt/content/files/7_FOLHETO_Fenilcetonuria_1F.pdf) 2003, ISBN 972-8475-01-2
19. Alves MRA, Starling ALP, Kanufre VC, Soares RDL, Norton RC, Aguiar MJB, Januário JN. Estado nutricional e ingestão de selênio em crianças com fenilcetonúria em Minas Gerais, Brasil. J. Pediatr. (Rio J.). 2012; 88 (5):396-400.
20. Kanufre VC, Santos JS, Alves, MRA, Soares RDL. Fenilcetonúria: tabela com a quantidade de fenilalanina dos alimentos. Belo Horizonte: NUPAD/FM/UFMG, 2010. 12 p.
21. Ribeiro RC, Alves MRA, Novais EAA, Carvalho JP. Receitas para fenilcetonúricos e celíacos. Belo Horizonte: Folium, 2011. 32 p.